

# ANGIOSARCOMA DE PARTES BLANDAS

## *Angiosarcoma of soft tissue*

Marcela Leyva-Sartori<sup>1</sup>, Florencio Cortez-Franco<sup>2</sup>, Armando Betanzos-Huatta<sup>1</sup>, Jaime Montes-Gil<sup>3</sup>

### RESUMEN

El angiosarcoma de partes blandas, de muy rara presentación, es un tumor vaso formativo con arquitectura y características citológicas de malignidad, localizado en partes blandas: tejido celular subcutáneo profundo, tejido muscular o tejido conectivo fibroso profundo. El caso presentado corresponde a una paciente joven sin antecedentes de importancia con un angiosarcoma de partes blandas de gran tamaño.

**Palabras clave:** Angiosarcoma; Tejidos blandos

*Dermatol Peru. 2005;15(3):237-240*

### ABSTRACT

Angiosarcoma of soft tissues is a very rare vessel forming tumor with histology and cytology features of malignancy, localized in soft tissues like subcutaneous cellular tissue, muscular or deep fibrous connective tissue. The presented case belongs to a young female patient without important antecedents who had a big angiosarcoma of soft tissues.

**Keywords:** Angiosarcoma; Soft tissues

### INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma es un tumor maligno raro, derivado de las células endoteliales. Corresponde al 1 a 2% de los sarcomas de partes blandas<sup>(1)</sup>. El 60% de los angiosarcomas asienta en piel o partes blandas superficiales<sup>(2)</sup>, el resto se originan en hígado<sup>(3)</sup>, bazo, mama, hueso o corazón. El angiosarcoma de partes blandas se localiza en tejido celular subcutáneo profundo, tejido muscular o tejido conectivo fibroso profundo<sup>(4)</sup>. Aunque es considerado un sarcoma de alto grado<sup>(1,4)</sup>, no existen eviden-

cias consistentes que respalden esta afirmación; además las características clinicopatológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales aún no están bien definidas.

En el estudio de Meis-Kindblom, el pico de incidencia se encontraba alrededor de los 70 años, en el 25% de los casos se encontró condiciones asociadas como historias de otras neoplasias, grapas vasculares sintéticas y trauma o cirugía previa<sup>(1)</sup>.

El caso corresponde al de una mujer joven, sin antecedentes patológicos, que llega al Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión (HNDAC) con una tumoración de gran tamaño en la rodilla, correspondiente a un angiosarcoma de partes blandas.

### REPORTE DEL CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 42 años de edad, natural de Cajamarca y procedente de Lima. Sin antecedentes patológicos. Ingresó por el Servicio de Emergencia del HNDAC con un tiempo de enfermedad de dos años, forma de inicio insidioso y curso progresivo. Inició su enfermedad con la aparición de una tumoración de aproximadamente 1 cm de diámetro, ubicada en cara lateral externa de rodilla derecha, sin comprometer la piel suprayacente, asintomática y que aumentó progresivamente de tamaño. Tres semanas antes del ingreso, el tumor rompió la piel suprayacente, con episodios de sangrado

1. Médico Residente de Dermatología del Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión (HNDAC)

2. Médico Dermatólogo asistente del HNDAC

3. Médico Anatomopatólogo asistente del Servicio de Anatomía Patológica del HNDAC



**Figura 1.** Arriba: vista panorámica de la tumoración. Abajo: vista lateral de la tumoración.

espontáneo. Treinta minutos antes del ingreso la tumoración sangró profusamente y la paciente presentó episodio de lipotimia, por lo que fue traída por familiares al Servicio de Emergencia de nuestro hospital.

Al examen general encontramos una paciente en regular estado general, de hidratación y nutricional, lúcida, orientada en tiempo, espacio y persona. Presión arterial de 60/40 mm Hg, frecuencia cardíaca de 112/min, frecuencia respiratoria 28/min y temperatura axilar de 36,2 °C. En el aparato cardiovascular ruidos cardíacos rítmicos, taquicárdicos y sin



**Figura 2.** Acercamiento de zona ulcerada.



**Figura 3.** Radiografía de tórax: atelectasia de lóbulo superior derecho.

ruidos agregados. Aparato respiratorio, examen abdominal y neurológico sin alteraciones.

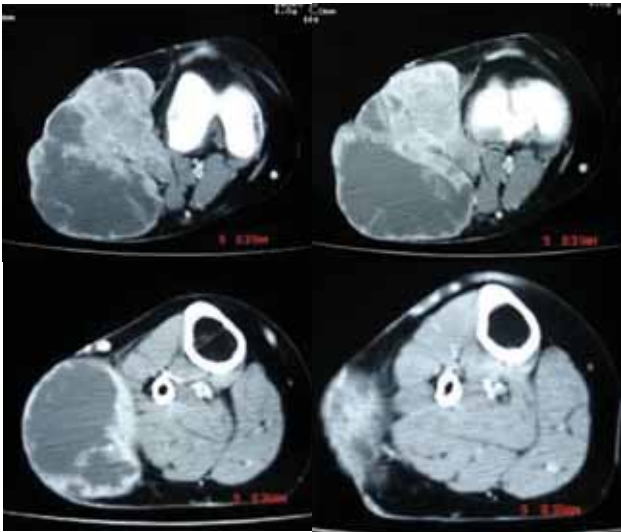
Al examen preferencial se evidencia tumoración de 20 por 13 por 8 cm, con superficie ulcerada (Figura 1), blanda a la palpación, no dolorosa, sangrante a la manipulación, ubicada en cara lateral externa de rodilla derecha: que no impedía la deambulación. Por la zona ulcerada protruía masa eritematosa sangrante (Figura 2). La paciente fue estabilizada del episodio de hipotensión y luego hospitalizada en el Servicio de Medicina para estudio.

En cuanto a los exámenes auxiliares de laboratorio en el hemograma se evidenció anemia normocítica, normocrómica. Perfil de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, tiempo de trombina, fibrinógeno, plaquetas) dentro de límites normales. Perfil hepático dentro de límites normales. VDRL no reactivo. ELISA para VIH negativo.

Radiografía de tórax: atelectasia del lóbulo superior derecho, de aspecto fibroso residual, imagen semejante en hilio lateral izquierdo (Figura 3). En la radiografía de rodilla se observó ausencia de compromiso óseo (Figura 4).



**Figura 4.** Radiografía de rodilla derecha, incidencia de frente, no se evidencia compromiso óseo.



**Figura 5.** Tomografía contrastada de miembro inferior derecho: Tumoración heterogénea sin compromiso óseo.

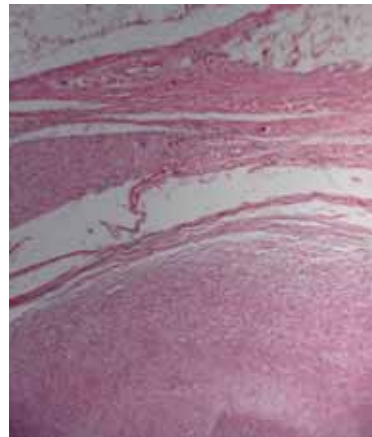
Tomografía contrastada de miembro inferior derecho: tumoración de 100 por 80 mm heterogénea, con captación periférica del contraste. Contenido hipodenso que se localiza paralelamente al borde externo de la articulación de la rodilla derecha, sin compromiso óseo, con aparente compromiso del músculo bíceps crural y que infiltra grasa adyacente (Figura 5).

En primera instancia se obtuvo una muestra de la tumoración que protruía por la zona ulcerada, obteniendo una histología compatible con angiosarcoma. Cirugía oncológica retiró toda la tumoración cuyo estudio anatomopatológico correspondió a un angiosarcoma de partes blandas, con áreas de necrosis en aproximadamente 30% de la tumoración, con diferentes patrones histológicos, predominando el epitelioides (Figuras 6 y 7).

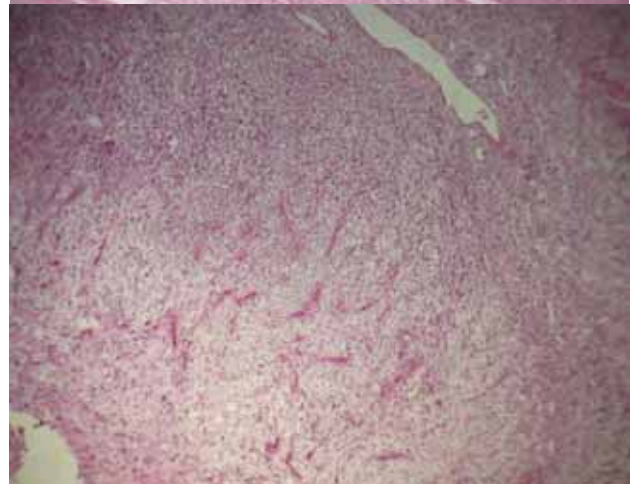
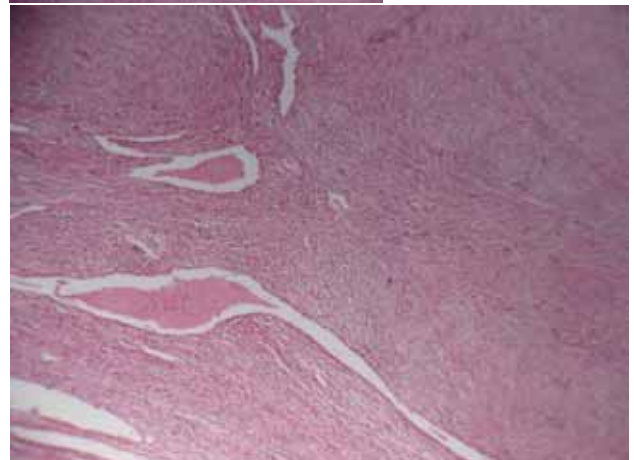
## DISCUSIÓN

El angiosarcoma de partes blandas es una tumoración rara, diferente al angiosarcoma cutáneo, cuyas características clinicopatológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales aún no están bien definidas<sup>(1,4)</sup>. El angiosarcoma cutáneo asienta en dermis o tejido celular subcutáneo superficial y no es encapsulado; clínicamente su aspecto es el de máculas y placas azuladas rodeadas de piel normal que luego se ulceran y sangran<sup>(2)</sup>.

En el angiosarcoma de partes blandas el síntoma más común es el de una masa de crecimiento progresivo o que causa dolor, el sangrado se observa en casi un tercio de los casos. Se ubica con mayor frecuencia en miembros inferiores (43%)<sup>(5)</sup>, a diferencia del angiosarcoma cutáneo, cuya localización en

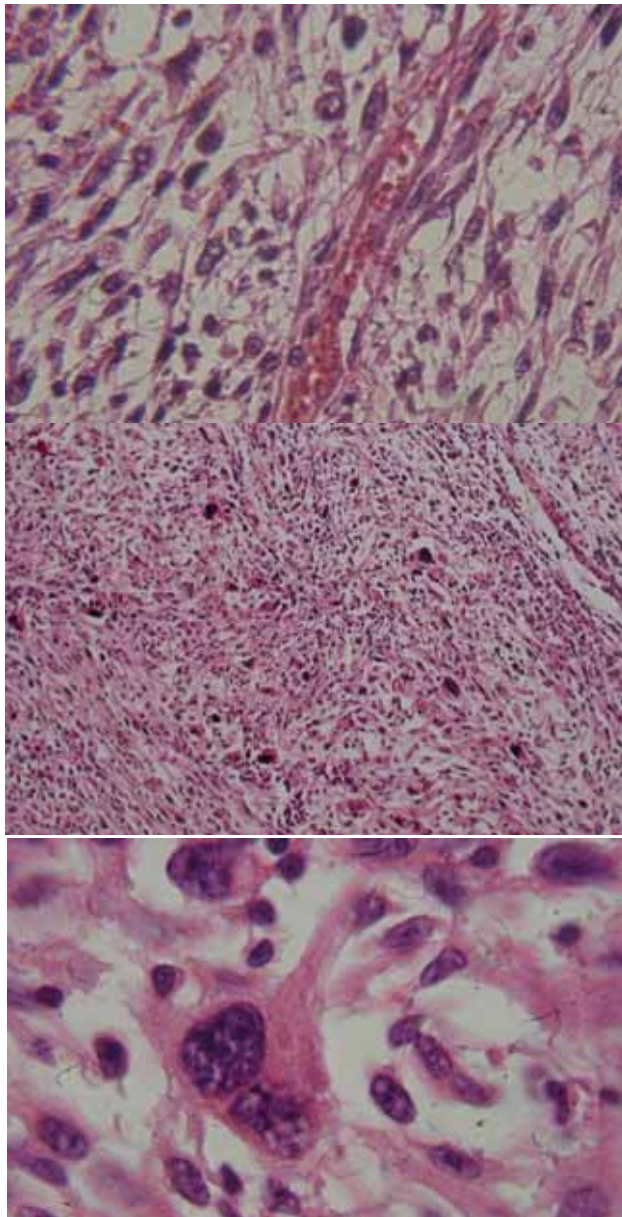


**Figura 6.** Arriba: se observa que por debajo del TCSC se encuentra la túnica fibrosa que envuelve al tumor (de arriba hacia abajo). Centro: células desorganizadas que forman espacios vasculares de diferentes tamaños. Abajo: otra zona del tumor con aspecto más desordenado de células fusiformes.



el 50% de los casos es en cabeza y cuello (principalmente cuero cabelludo en varones de edad avanzada)<sup>(6)</sup>, pudiendo estar bien delimitado o ser infiltrativo.

El pico de incidencia es alrededor de los 70 años, con un rango amplio de presentación entre los 5 y 97 años<sup>(1)</sup>.



**Figura 7.** Arriba: gran atipicidad en las células que conforman los vasos. Centro: gran cantidad de células monstruosas. Abajo: mayor aumento de una célula monstruosa.

Aproximadamente en el 25% de los casos existe algún antecedente de importancia como historia de radiación, exposición a carcinógenos o linfedema crónico. En el caso de nuestra paciente se trata de una mujer joven, sin antecedentes patológicos, que nunca acudió a una consulta médica por la tumoración que presentaba, alcanzando un gran tamaño hasta romper la piel suprayacente y con episodios de sangrado espontáneo.

En la histología suele presentar una mezcla de células y patrones, siendo el más frecuente el de células epitelioides (70%), seguido por el de células espinosas (34%) y luego las combinaciones de ellos<sup>(1)</sup>. Nuestra paciente presentó como patrón predominante el de células epitelioides.

En cuanto a la inmunohistoquímica, el 90% de ellos tiene factor VIII positivo. No existe relación entre los hallazgos citogenéticos y el curso clínico de ellos<sup>(7)</sup>. No se realizó inmunohistoquímica en esta paciente por que no era indispensable para el diagnóstico y por falta de recursos económicos. Otro de los marcadores que se usan en este tumor es el LYVE-1, un receptor para el hialuronato que se expresa fuertemente en las células endoteliales de los vasos linfáticos y no de los sanguíneos; se presenta en los angiosarcomas y en el sarcoma de Kaposi, pero es negativo en lesiones vasculares benignas<sup>(8)</sup>. También se han ensayado otros marcadores como la queratina-1, pero con resultados variables<sup>(9)</sup>.

Las metástasis se evidencian en el 49% de los casos; el lugar de ocurrencia más frecuente fue los ganglios linfáticos (45%). Las recurrencias se dan en el 20%, pero la mayoría dentro de los dos primeros años (80% de los casos)<sup>(5)</sup>.

Existen factores asociados con pobre pronóstico<sup>(1)</sup>: pacientes de edad avanzada, gran tamaño del tumor, localización retroperitoneal y valores del Ki 67 altos. De los factores evaluados, la paciente presenta solo el de gran tamaño del tumor.

La mortalidad es del 53% con un promedio de 11 meses de sobrevida. Sin embargo, el 31% de los pacientes vive sin evidencia de la enfermedad entre 9 meses a 16 años<sup>(1)</sup>.

Aunque la etiología de este tumor es desconocida, existen algunos reportes que lo relacionan con el herpes virus 8<sup>(10)</sup>. El tratamiento incluye la combinación de escisión quirúrgica, quimioterapia y radioterapia.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Meis-Kindblom J, Kindblom LG. Angiosarcoma of soft tissue: A study of 80 cases. *Am J Surg Pathol.* 1998;100:52-6.
2. Fedock FG, Levin RJ, Maloney ME, et al. Angiosarcoma: current review. *Am J Otolaryngol.* 1999;20:223-31.
3. Awan B y S, Davenport M, Portanun B, et al. Angiosarcoma of the liver in children. *J Ped Surg.* 1996;31:1729-32.
4. Sturgis EM, Potter BO. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol.* 2003;15:239-52.
5. Lezama del Valle P, Gerald WL, Tsai J, et al. Malignant vascular tumors in young patients. *Cancer.* 1998;83:1634-9.
6. Morgan MB, Swann M, Somach S, et al. Cutaneous angiosarcoma: A case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:807-74.
7. Schuborg C, Mertens F, et al. Cytogenetic analysis of four angiosarcoma from deep and superficial soft tissue. *Cancer Genet Cytogenet.* 1998;100:52-6.
8. Xu H, Edwards JR, et al. Expression of a lymphatic endothelial cell marker in benign and malignant vascular tumors. *Human Pathol.* 2004;35:857-61.
9. Remotti F, Fetsch JF, Miettinen M. Keratin 1 expression in endothelia and mesenchymal tumors: an immunohistochemical analysis of normal and neoplastic tissues. *Human Pathol* 2001;32:873-9.
10. Remick SC, Patnaik M, et al. Human herpes virus-8 associated disseminated angiosarcoma in an HIV-seronegative woman: Report a case and limited case control virologic study in vascular tumors. *Am J Med.* 2000;108:660-4.